4

L'Institut Pathologique de l'Université de Genève

Grosse Tumeur variqueuse congénitale

de la

Paroi thoracique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE

POUR OBTENIR

LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Mme Malka Goldenberg (née Silber)



GENÈVE
IMPRIMERIE CH. ZŒLLNER, SQUARE DU STAND
1906

Thèse N° 117.

L'Institut Pathologique de l'Université de Genève

Grosse Tumeur variqueuse congénitale

de la

Paroi thoracique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE

POUR OBTENIR

LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Mme Malka Goldenberg (née Silber)



GENÈVE
IMPRIMERIE CH. ZŒLLNER, SQUARE DU STAND
1906

Thèse N° 117.

La Faculté de Médecine, sur le préavis de M. le Professeur Askanazy, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 7 juillet 1906.

Le Doyen,

A. MAYOR.

A mes Parents

Au début de ce travail, qu'il me soit permis d'exprimer à M. le Professeur Askanazy toute ma gratitude pour la bienveillance qu'il m'a témoignée et pour toute la peine qu'il s'est donnée en dirigeant mes recherches.

INTRODUCTION

I

Bien que les tumeurs en elles-mêmes constituent un groupe de processus pathologiques bien distinct, l'étude de ce groupe présente encore de l'intérêt au point de vue de ses rapports avec d'autres phénomènes morbides. Ces rapports méritent d'autant plus notre attention qu'ils nous permettent de nous rendre compte des formations qui semblent se trouver à la limite des néoplasmes et de certains processus voisins. On peut, en effet, dire que la classe des néoplasies est fort difficile à limiter car, par-ci par-là, il existe des produits dont la nature néoplasique est loin d'être reconnue par tous les auteurs. De là la difficulté de donner une définition théorique satisfaisante des tumeurs.

Voici, par exemple, ce que *Virchow* dit à ce propos dans son traité des tumeurs :

« On aurait beau mettre quelqu'un à la question pour lui faire dire ce que sont en réalité les tumeurs, je ne crois pas que l'on puisse trouver un seul homme qui soit en mesure de le dire. »

Malgré le temps qui s'est écoulé depuis, les difficultés sont restées les mêmes, et, pour trouver une définition, les auteurs ont recours tantôt à l'un, tantôt à

l'autre des différents caractères que présentent les néoplasmes.

Ainsi, *Cornil* et *Ranvier*, par exemple, basent leur définition sur les différences générales existant entre les tumeurs et d'autres néoformations plus ou moins avoisinantes avec lesquelles elles ont une certaine ressemblance, telles les néoformations inflammatoires.

Pour *Conheim* c'est l'étiologie qui définit les tumeurs, c'est-à-dire leur origine toujours congénitale.

D'après *Ribbert*, enfin, ce que caractérise la tumeur c'est son développement, sa croissance progressive, lente ou rapide, mais toujours continue. Malheureusement, toutes ces formules sont insuffisantes car elles ne donnent pas une conception assez nette de la tumeur et en même temps elles ne permettent guère de distinguer les véritables néoplasmes des autres formations pathologiques. Ainsi, que de formations rangées auparavant parmi les tumeurs avec lesquelles, les recherches ultérieures l'ont démontré, elles n'avaient rien à faire?

Virchow, tout en rétrécissant le cadre des tumeurs, y admettait encore pourtant l'hématome et l'hydrocœle.

Cornil et *Ranvier* regardaient les tubercules, les tumeurs infectieuses de la morve, de la syphilis, de l'actinomycose comme des vraies tumeurs, etc. Cependant bien qu'actuellement on soit d'accord d'éliminer ces productions du nombre des tumeurs, il y a encore des difficultés pour établir une barrière entre les tumeurs et deux autres groupes de formations: les *processus hyperplastiques* et *inflammatoires*.

Pour différencier ces processus des tumeurs on

prend pour point de départ les causes, le mode de développement et la marche assez bien connus en général en ce qui concerne les processus sus-nommés et fort obscurs pour les tumeurs. Mais il faut avouer que la chose n'est pas toujours facile, et la difficulté augmente encore si l'on se propose de différencier les *malformations congénitales* d'avec les *tumeurs*, car ces deux phénomènes pathologiques ont en réalité une base commune.

Sous le nom de malformations congénitales on comprend les anomalies de développement et de forme de tout l'organisme, d'un organe quelconque ou d'une partie de tissu constituant l'organe — malformations microscopiques.

Les causes déterminantes sont pour la plupart *internes*, tenant à l'anomalie du germe lui-même et de son développement, ou *externes*. D'après cette définition l'on voit déjà que ce processus se rapproche beaucoup des tumeurs.

En effet, d'après la théorie si bien exposée par *Conheim* et de plus en plus acceptée par les auteurs, toutes les tumeurs sont d'origine congénitale. Suivant cette manière de voir les tumeurs proviendraient d'une modification de développement pendant la vie intra-utérine.

Si cette théorie n'est pas applicable à toutes les tumeurs, en tous cas elle l'est pour un bon nombre d'entre elles.

Tous les auteurs sont d'accord sur l'origine congénitale du teratôme qui se développerait aux dépens du germe embryonnaire, soit pendant la vie intra-

utérine, embryonnaire ou fœtale (kystes dermoïdes de l'ovaire), soit pendant la vie extra-utérine (« Tératôme embryonnaire » du Prof. Askanazy). Dans le premier cas ces produits anormaux peuvent avec raison être considérés comme des malformations.

Au niveau du cou on observe des kystes congénitaux comme restes des fentes branchiales. Le nombre des tumeurs dont l'origine congénitale est établie grandit tous les jours. On sait du reste que même les tumeurs apparaissant à un âge avancé peuvent provenir d'un germe congénital.

En plus de leur communauté d'origine les malformations et les tumeurs présentent encore souvent beaucoup d'analogies au point de vue de leur forme anatomique.

Il existe, en effet, une série de tumeurs qui n'ont pas l'aspect de tumeurs circonscrites, mais plutôt de malformations locales. On peut citer comme exemple l'éléphantiasis congénital. Enfin, suivant certains auteurs, les malformations peuvent donner naissance à des néoplasmes dont elles ne sont que les premiers stades. Exemple : la tache pigmentaire se transformant en sarcome. Etant donnés les rapports étroits que nous venons de signaler entre les malformations[1] et les tumeurs, il est de toute nécessité de rechercher les caractères permettant de distinguer ces deux ordres de faits.

[1] Il va de soi que nous ne parlons ici que des malformations *par excès*, qu'il ne faut pas confondre avec les malformations *par défaut* comme, par exemple, l'amputation congénitale d'un bras.

Parmi ces caractères différentiels on pourrait en premier lieu signaler la forme fort dissemblable parfois dans les deux cas : *diffuse* pour les malformations, *circonscrite*, au contraire, dans les tumeurs.

Malheureusement cette règle comporte beaucoup trop d'exceptions, d'où l'impossibilité d'en faire un signe distinctif.

Un autre caractère plus décisif c'est le *développement progressif* habituel aux tumeurs et qui a fait donner à celles-ci le nom de « blastomes » en opposition aux autres néoformations semblables. Mais on connaît des tumeurs dont le développement peut s'arrêter pour longtemps ou dont l'accroissement est tellement lent que ce caractère différentiel perd sa valeur.

Et puis, il existe des cas où la limite entre les blastomes et les autres néoformations est peu nette. Parmi ces cas nous devons ranger l'angiome.

D'autre part, nous commençons à connaître à présent l'origine congénitale de quelques phlébectasies considérées comme malformations. Or, il est difficile parfois de distinguer l'angiome de ces phlébectasies.

Ainsi, pour certains auteurs l'*angiome sénile* serait des *varices capillaires*, pour d'autres, l'*anévrisme artériel cirsoïde* ne serait qu'un *angiome racémeux*.

Nous verrons dans le cours de ce travail à quel point le diagnostic différentiel entre l'angiome et la phlébectasie est possible.

Pour rendre plus compréhensible le sujet de ce travail, nous croyons utile d'exposer avant tout l'origine des angiomes.

II

L'origine des angiomes

Le diagnostic des angiomes n'est pas toujours facile. On les confond souvent avec d'autres tumeurs bien vascularisées comme le sarcome, le fibrome, etc., et avec les formations vasculaires dont nous avons parlé plus haut (varices). L'origine de ces tumeurs n'est pas très claire non plus et donne lieu à des discussions multiples.

Avant d'aborder cette question nous devons dire qu'il n'existe pas un angiome mais des angiomes, parce qu'il y en a plusieurs espèces différentes les unes des autres sous certains rapports, mais ayant tout de même beaucoup de commun entre eux.

D'après la plupart des auteurs il faut distinguer l'*angiome simple* ou *télangiectasique* et l'*angiome caverneux.*

Les angiomes simples se présentent sous forme des taches plates ou proéminentes de différentes grandeurs, de couleur rouge bleu, se localisant souvent dans la région des anciennes fentes fœtales (angiome fissural), principalement sur la tête mais aussi sur toute la surface du corps. Ils sont constitués surtout par des *vaisseaux* représentant des *capillaires modifiés.*

Outre ces vaisseaux il existe encore quelquefois du *tissu conjonctif* et *adipeux* en prolifération.

Les auteurs ne sont pas d'accord sur la valeur de

toutes ces formations. Tandis que *Borst* et *Riethus* considèrent la production du tissu conjonctif comme primitive et jouant un rôle actif dans la formation du cavernôme; d'autres, comme *Sutter* et *Albrecht*, ne lui attribuent pas une grande importance et ne l'envisagent que comme un processus secondaire. Le tissu adipeux ne serait qu'un tissu indifférent qui remplace le tissu atrophié de l'organe envahi par la tumeur (le tissu musculaire). Il faut encore ajouter que dans certains angiomes des muscles il y a également une prolifération de tissu musculaire lisse portant sur les parois des vaisseaux et sur le tissu de soutien.

La question de l'origine de l'angiome simple est très discutée. Il y a deux courants principaux: les uns tendent à montrer que c'est là une formation indépendante du système vasculaire normal, d'autres s'efforcent de prouver leur provenance, par des processus différents, des vaisseaux préexistants.

Déjà *Rokitanski* a fait remarquer l'indépendance de la formation des angiomes vis-à-vis du tissu ambiant; mais le défenseur le plus ardent de cette théorie, son père pour ainsi dire, dont l'opinion est partagée aussi par *Albrecht*, *Theile*, *Riethus*, est *Ribbert*.

Ribbert insiste sur ce fait que l'angiome présente un territoire indépendant qui ne communique pas avec les capillaires du voisinage. Peut-être cette communication a-t-elle existé d'abord, mais elle a été interrompue après. Il base son opinion sur le résultat de ses expériences (l'injection de matières colorantes dans la tumeur).

Ceci reconnu, il pense que la tumeur provient d'une anomalie dans le développement d'un territoire vasculaire quelconque, que son origine est par conséquent congénitale.

De cette indépendance des vaisseaux de l'angiome et de leur manque de communication avec les vaisseaux du voisinage, il découle logiquement, d'après *Ribbert,* que le développement de la tumeur ne peut se faire par la dilatation des vaisseaux anciens mais toujours par la formation des nouveaux vaisseaux; la dilatation se produit également mais elle ne vient qu'après et n'occupe qu'une place secondaire.

L'autre groupe d'auteurs n'admet pas cette indépendance de l'angiome par rapport au reste du système vasculaire. Pour eux, l'origine de l'angiome se trouverait dans les vaisseaux préexistants.

Les uns pensent que la tumeur vient principalement de la dilatation de ces vaisseaux préexistants et la néoformation n'apparaît que plus tard (Thèse Mathez, 1894).

Virchow parle de l'ectasie des vaisseaux dans l'angiome en qualifiant ce processus d'actif à cause de la prolifération et de l'épaississement des parois vasculaires.

Une opinion presque identique est soutenue par *Sutter* dans un travail tout récent. Pour lui de même que pour *v. Esmarch* l'angiome provient de la multiplication des éléments des parois vasculaires. Cette modification est basée sur une prédisposition congénitale. L'hypertrophie des parois retentit sur la circulation et produit la dilatation des vaisseaux normaux.

L'*angiome caverneux* peut provenir de l'angiome simple dont il ne serait qu'un stade, d'après certains auteurs. Il est constitué par des espaces communiquants, séparés par des septa minces ou trabécules. Il s'observe sur tout l'extérieur du corps et dans beaucoup d'organes ; mais le plus connu et le plus fréquent, c'est l'*angiome caverneux du foie*.

Les opinions varient beaucoup en ce qui concerne son origine. Les uns le considèrent comme résultat de la stase, d'autres comme une simple capilarectasie influencée par la stase. *Borst* pense qu'un vrai cavernôme du foie peut provenir de la capillarectasie de l'angiome multiple du foie. *Riendfleisch* et *Verwasser* avec beaucoup d'autres reconnaissent la néoformation vasculaire en première ligne et la dilatation des vaisseaux comme phénomène secondaire.

D'après *Ribbert* c'est une tumeur congénitale qui se rencontre chez les adultes comme chez les enfants même chez le nouveau-né et qui a pour cause les troubles survenant dans l'organe au point de vue de son développement et des rapports de son tissu propre avec le tissu vasculaire. Ce dernier se produit en quantité plus grande que normalement.

L'auteur pense qu'un vrai cavernôme ne peut provenir des capillaires ectasiés, que c'est une formation indépendante, ne communiquant pas avec les capillaires du voisinage. L'accroissement du cavernôme se produit seulement par la néoformation des vaisseaux de ce territoire.

A part les théories que nous venons d'exposer avec

quelques détails, il en existe encore d'autres qui méritent également d'être mentionnées.

Pour l'une l'angiome serait dû à la fermeture insuffisante des fentes fœtales.

Pour une autre (théorie à principe histo-mécanique), la tumeur proviendrait de l'augmentation de la pression latérale provoquant la néoformation des vaisseaux et de l'exagération de la vitesse du courant sanguin causant leur dilatation. Pour notre compte nous pouvons dire que la stase à elle seule ne suffit pas pour produire la tumeur.

Pour une troisième, enfin, la cause de l'angiome ne serait qu'une hémorrhagie ayant laissé une quantité de sang non résorbé par suite de la faiblesse des tissus. Cette opinion ne mérite pas d'être étudiée à fond.

D'autres causes, comme l'hérédité, le traumatisme, la puberté, la menstruation, la grossesse, ne sont que des causes accidentelles et nous pensons avec *Ribbert* qu'elles favorisent seulement le développement des germes congénitaux déjà existants. Après avoir mis en relief la nature et les causes générales connues au sujet des angiomes nous passons à présent à l'étude des phlébectasies.

III

Phlébectasies

(Historique)

Dans le chapitre qui va suivre nous tâcherons de résumer les observations que nous avons pu recueillir au sujet des phlébectasies. Nous insisterons surtout sur les causes de cette affection; malheureusement celles-ci n'ont pas toujours été suffisamment mises en lumière par les auteurs.

Pour certains auteurs les premières recherches sur les phlébectasies ont été faites par *Rokitanski*, *Klebs*, *Birsch-Hirschfeld*. D'après d'autres, la première observation remonterait à 1835 et serait due à *J. Frank*.

Diberder, en 1837, dans un rapport présenté à la Société de Médecine de Paris, cite un cas de varices œsophagiennes qui ont provoqué quelques hématemèses. Il expliquait déjà ces varices par une cause *mécanique* et les attribuait à la cirrhose du foie.

La même explication se retrouve dans un cas cité par *Fauvel* en 1838. *Rowland*, en 1856, relate le cas d'un enfant atteint de paludisme chronique et mort d'hémorrhagie à la suite de la rupture d'une varice œsophagienne. Il attribue aussi la production de ces varices à la cirrhose du foie.

En 1858, *Diberder* et *Fauvel* rapportent deux cas

de varices sous-muqueuses de l'œsophage. Un malade ayant souffert d'éruption sanguine pendant la vie et mort de pneumonie, présente à l'autopsie des varices multiples de l'œsophage. Un autre, mort de la rupture d'une varice ayant déterminé une forte hémorrhagie; mais à notre connaissance toute interprétation théorique manque dans ces deux observations. *Brestow* donne une observation semblable.

Thielfeld, en 1873, cite 2 cas de dilatation télangiectasique des veines :

1° Une grosseur rouge du volume d'une noisette dans la partie supérieure de l'intestin grêle;

2° Une dilatation cylindrique de la veine-porte et la présence sur la muqueuse de l'intestin grêle, sur celle du jéjunum et de la partie supérieure de l'iléon 70 tumeurs bleuâtres de la grosseur d'une noisette.

Il n'y avait pas de symptômes pendant la vie et la mort eut lieu par accident. L'auteur explique ces 2 cas d'une manière différente de celle de ses prédécesseurs. Il attribue ces formations à l'influence des vaso-moteurs sur la musculature des parois veineuses.

Lilie, en 1879 (Thèse de Bonn), cite quatre observations.

Les deux premières concernant des varices sous-muqueuses du tube digestif dans toute sa longueur, y compris le colon descendant et le rectum; les varices se présentaient sous forme de petites grosseurs de la dimensions d'une tête d'épingle, disposées irrégulièrement, surtout près du dédoublement

des veines. La veine-porte et les veines mésentériques ne présentaient rien de particulier.

Les deux autres cas sont intéressants surtout grâce à la localisation *sous-séreuse* des varices. Dans l'un d'eux elles affectent la sous-séreuse des colons ascendant et descendant, dans l'autre celle du pylore. Ce sont là les deux seuls cas connus de phlébectasies sous-séreuses sous forme de nodosités.

Nous ne savons pas comment l'auteur interprète ces cas, n'ayant malheureusement pu nous procurer son travail.

Parmi les auteurs français qui, presque tous, reconnaissent aux phlébectasies des causes mécaniques (compression des veines, cirrhose hépatique dans le cas des phlébectasies du tube digestif) nous devons citer les travaux des auteurs suivants :

Dauchez : Ulcère variqueux de l'œsophage et de l'intestin (1877);
Babinsky : Bull. Soc. Anat. (1882);
Glover : Varices œsophagiennes énormes (1889);
Lancereaux : Bull. Soc. Anat. (1890);
Four : Thèse de Paris (1890).

En 1879, *Neelsen* publie dans Berl. Kl. Vochensch. un travail sur les varices de la veine-porte qui mérite une mention spéciale. Ces varices étaient situées dans la sous-muqueuse du colon transversal.

L'auteur n'admet pas l'explication d'après laquelle toute phlébectasie serait due à des causes mécaniques; selon lui il doit y en avoir encore d'autres, surtout en ce qui concerne les varices de la veine-

porte, telle que l'influence nerveuse, la diminution du tonus nerveux, provoquant l'affaiblissement de la contractibilité vasculaire, d'où dilatation.

Cette dernière augmente encore plus tard par suite de l'atrophie musculaire.

Urcelay, en 1893, signale également plusieurs observations sur les varices du tube digestif. Il explique tous les cas par obturation de la veine-porte ou d'une de ses branches. La cause primitive serait l'alcoolisme et la syphilis.

En 1896, paraît un travail de *Sommer* (Thèse de Zurich).

Ce travail est intéressant surtout à cause de l'interprétation toute nouvelle des phlébectasies donnée par l'auteur.

Il s'agit d'une femme morte de septicémie, n'ayant présenté pendant la vie aucun symptôme de varices. A l'autopsie on constata des varices sous-muqueuses multiples sous forme de nodosités siégeant aux veines de l'intestin, de la vessie, des ligaments larges, des ovaires, du tissu retroviscéral. Il n'y avait pas de limite entre les veines normales et les veines extasiées.

A l'encontre de *Birsch-Hirschfeld* et de *Riendfleisch* l'auteur trouve que les causes mécaniques et inflammatoires ne suffisent pas pour expliquer tous les cas de phlébectasies. Il en est de même pour la paralysie des parois veineuses, puisque les phlébectasies, dans la grande majorité des cas, sont partielles. La cause de cette affection doit être recherchée ailleurs et, d'après lui, elle consisterait en une *malformation congénitale*

des veines qui, à la longue, peut donner lieu à des phlébectasies.

Rokitansky et *Orth* sont d'accord avec cette manière de voir.

Enfin, nous avons entre les mains un rapport de *Benecke* qui vient de paraître : « Ueber kavernöse Phlebectasien des Verdaungstraktus » (Virchow, Arch. f. Klin. Med., 1906). Dans ce travail l'auteur cite un cas de dilatation variqueuse des veines du tube digestif, de plus le malade présentait un nœud varriqueux à la lèvre inférieure. Il n'y avait pas trace d'inflammation. *Benecke* suppose que dans ce cas de phlébectasie caverneuse du canal digestif aussi bien que dans la plupart des cas publiés dans la littérature une malformation est la cause essentielle de l'affection. Par conséquent il faut les comparer aux cavernômes du foie avec lesquels elles présentent beaucoup d'analogies. Cependant il est difficile à dire, d'après lui, si les ectasies existaient déjà dans la vie intra-utérine ou à la période de la naissance, ou bien s'il y avait seulement une faiblesse congénitale des parois veineuses ayant provoqué dans le suite la dilatation.

Or, il y a des observations concernant les jeunes enfants âgés de 4-6 ans qui plaideraient en faveur de l'origine congénitale des phlébectasies au même degré que les cavernômes hépatiques.

Pathogénie générale des varices

On comprend sous le nom de phlébectasie l'allongement accompagné d'une dilatation des veines. Il faut distinguer la dilatation en simple et variqueuse. Ces deux formes ne sont que des stades différents du même processus et comme tels peuvent se suivre l'un l'autre sans transition bien nette.

Nous allons exposer ce processus à tous ses degrés :

Au début les veines s'allongent et se dilatent, mais elles peuvent encore revenir sur elles-mêmes si les causes de ce processus morbide cessent d'agir.

Dans une seconde période la déformation des parois s'ajoute à la dilatation et alors seulement l'aspect variqueux apparaît. Les parois des veines sont indurées tantôt par places, tantôt dans toute leur longueur. Dans l'intervalle de ces indurations partielles, la paroi veineuse est amincie, ce qui donne justement lieu aux chapelets variqueux.

Les valvules deviennent insuffisantes et même peuvent être détruites par places. Les varices sont soit de forme cylindrique, rectiligne, soit flexueuses, serpentiformes comme les varices aux jambes, bien connues par tout le monde. La dilatation peut se produire non seulement dans le sens de la longueur, mais aussi dans la largeur et alors on a l'aspect sacciforme ou kysteuse, quand la dilatation perd toute

communication avec le reste de la veine. Les veines ectasiées en se groupant forment une masse dite tumeur variqueuse qui donne une sensation particulière au toucher.

Il y a une formation de coagulum dans l'intérieur des veines, grâce au ralentissement du courant sanguin ou à une modification de la paroi veineuse. Une phlébite ou une périphlébite peuvent survenir.

La peau recouvrant les varices s'épaissit ou, au contraire, s'amincit, se ride, prend une coloration foncée, s'ulcère souvent et forme ce qu'on appelle l'*ulcère variqueux*.

La constitution histologique est différente suivant le degré du processus pathologique.

Dans le premier stade les tuniques interne et surtout moyenne s'altèrent, commencent à s'épaissir. Au sein de la tunique moyenne on voit se former du tissu conjonctif et l'on assiste, au contraire, à la diminution des fibres élastiques.

Dans un stade plus avancé le tissu conjonctif constitue à lui seul toute la paroi des vaisseaux, les fibres musculaires et élastiques ayant presque complètement disparu.

A présent, quelles sont les causes provoquant ces dilatations variqueuses?

Notre exposé historique a montré qu'il existe à ce sujet plusieurs manières de voir.

Tous les auteurs classiques mettent en première ligne les *causes mécaniques*, c'est-à-dire un arrêt du courant sanguin par un obstacle quelconque, déterminant la stase, d'où nécessairement dilatation.

D'où provient cet obstacle? Tantôt c'est un thrombus, vrai bouchon dans la lumière du canal, tantôt la veine est comprimée par une tumeur quelconque ou par un organe qui a pris un développement trop considérable, ou qui a subi une induration pathologique (foie). En outre on peut encore signaler le ralentissement du courant sanguin causé par un trouble général de la circulation.

D'après une autre manière de voir les causes des varices sont soit *inflammatoires* (Rokitansky), soit *toxiques* ou *congénitales* (Kaufmann).

Pour *Birsch-Hirschfeld, Riendfleisch, Kaufmann,* ce sont les modifications mécaniques qui sont primitives, l'inflammation ne se produisant que plus tard.

Mais, ainsi que nous avons vu plus haut, il existe un certain nombre d'auteurs qui refusent d'accepter les causes sus-mentionnées pour tous les cas de phlébectasies. Parmi eux rappelons *Neelsen* qui attribuait une grande importance à l'*influence nerveuse,* surtout pour les varices de la veine-porte, *Sommer* et *Benecke* invoquant la possibilité d'une maladie encore inconnue des vaisseaux, une *malformation congénitale* pouvant produire à la longue des phlébectasies. Nous verrons dans la suite que cette importante notion de phlébectasie congénitale nous permet d'établir une nouvelle relation entre l'angiome et la phlébectasie.

IV

Observation personnelle

Observations cliniques. — Mme H., femme de 23 ans, laitière, entrée à la Maternité de Genève le 7 décembre 1905; ayant accouché le 2 décembre en ville, elle eut une forte hémorrhagie due à une rupture vasculaire par suite de la déchirure du périnée. Non remarquée d'abord par la sage-femme, la rupture ne fut réparée que 29 heures après. La malade présenta tous les symptômes de la septicémie aiguë et mourut le lendemain (8, XII).

Comme elle était déjà très souffrante au moment de son entrée à la Maternité et qu'elle n'y était restée que 24 heures, l'observation médicale détaillée n'avait pu être faite.

Le 9 décembre fut pratiquée son autopsie dont nous donnons ici le procès-verbal.

Autopsie. — Femme de taille moyenne, musculature et panicule adipeux assez bien développé. Glandes mammaires hypertrophiées.

Status abdominal. — Dans la cavité on trouve un demi-litre d'un liquide jaunâtre, très trouble, purulent. Les anses intestinales gonflées sont légèrement collées entre elles par de la fibrine. L'utérus dépasse

l'entrée du petit bassin. En détachant le tégument dans les régions abdominale et thoracique on constate au niveau de la cage thoracique un développement considérable de veines dilatées.

Status thoracique. — Cœur grand comme le poing, ne présente rien de particulier.

Les poumons ne sont pas rétractés, pas d'adhérences.

Poumons gauche. — Gonflé, peu distendu par l'air; élasticité un peu diminuée, légère hypérémie, œdème à la coupe.

Poumons droit. — Même aspect; le bord externe du lobe inférieur est un peu déprimé.

Au niveau de cet enfoncement on constate que la paroi thoracique bombe en dedans. La plèvre est bien polie. En outre, dans toute la région comprise, de haut en bas, entre l'omoplate et l'os iliaque et, en largeur, entre la ligne médiane postérieure et la ligne axilaire antérieur, beaucoup de varicosités recouvertes en partie par la peau très amincie (voir la description détaillée).

Rate. — Un peu agrandie, molle à la coupe, de couleur rougeâtre, trouble; les follicules un peu agrandies et peu distinctes.

Capsules surrénales. — Rien de particulier.

Rein gauche. — La capsule est facile à détacher, le rein est flasque, jaunâtre, trouble.

Rein droit. — Item.

Vessie. — La muqueuse est un peu injectée.

Vagin. — Très hypérémié.

Utérus. — La portion vaginale présente deux lèvres assez grandes et ramollies, d'une couleur rouge-gri-

sâtre. L'orifice externe et le canal cervical sont perméables pour un doigt. L'utérus est du volume d'une tête d'enfant. La cavité utérine est très large, ses parois ont en général de deux à deux et demi centimètres d'épaisseur. La surface interne est recouverte de masses nécrosées, purulentes et putrides d'une couleur rouge sale. La musculature du col et d'une partie du corps est assez bien conservée tandis que celle du fond est molle, flasque, imbibée d'une matière putride.

La trompe et l'ovaire gauche sont injectés. La trompe droite est tuméfiée et fortement injectée, ainsi que l'ovaire correspondant qui a une forme assez irrégulière. Les veines hypogastriques et ses branches sont remplies de sang liquide.

Intestin. — Rien de particulier.

Estomac. — Rempli de beaucoup de liquide noir. La muqueuse présente de petites pertes de substance dont le fond est noirâtre ou rouge foncé.

Foie. — Assez flasque à la coupe; rouge brunâtre, trouble.

Diagnostic anatomique. — Endométrite septique, puerpérale, paramétrite, périmétrite et péritonite généralisée. Tuméfaction infectieuse de la rate, dégénérescence parenchymateuse des reins et du foie. Erosions hémorrhagiques de l'estomac. Tumeur varriqueuse de thorax.

Description macroscopique de la tumeur. — En préparant des parties molles de la paroi thoracique et abdominale droite on coupe de nombreuses veines larges et situées dans le tissu cellulaire sous-cutané de la peau

du ventre. Ces veines sont pour la plupart remplies de caillots sanguins récents. Ce sont là les dernières ramifications d'une formation particulière siégeant dans presque toute la partie droite du thorax. Déjà à l'aspect extérieur, au niveau de presque tout le côté, depuis le sein jusqu'à la ligne médiane postérieur, la peau présente des traînées rouges bleuâtres légèrement proéminantes. En détaillant encore la préparation on constante que ces traînées correspondent à des veines dilatées. Toute la partie du thorax paraît épaissie. On y remarque en particulier deux proéminences en forme de calotte de la grandeur d'une tête d'enfant, située antéro-latéralement sur la partie inférieure de la paroi thoracique. Ici on ne remarque pas seulement un grand nombre de cordons veineux, mais tout le tissu semble injecté en bleu rouge. En outre, on constate à plusieurs places, dans la peau surjacente, des phlébectasies proéminentes, atteignant la grosseur d'un haricot. La surface interne de la cage thoracique présente aussi un aspect particulier. Tout d'abord on remarque que la paroi latérale est enfoncée en dedans sur une étendue de 10 centimètres. La plèvre est intacte et recouvre cette saillie de la paroi thoracique d'une façon continue. Les espaces intercostaux font aussi saillie dans la cavité pleurale. La plèvre qui recouvre ces parties saillantes se distingue du reste en ce qu'elle laisse voir par transparence un grand nombre de veines plus ou moins dilatées. Les petites veines sous-pleurales forment des réseaux serrés et fins s'étendant depuis la limite de l'os et du cartilage, en avant, jusqu'à 12 à 18 cen-

timètres vers le dos, en arrière. Près de l'os se trouvent également des veines très épaissies remplies encore par des caillots et faisant saillie sous la plèvre. En outre, il faut noter dans cette partie de la phlébectasie sous-pleurale la présence de nombreux lobules adipeux arborescents qui proéminent en plusieurs endroits. Cette partie du thorax était enlevée et coupée dans son plus grand diamètre. La coupe transversale présente un aspect tout particulier. Le tissu d'une épaisseur de 8 centimètres consiste en une masse graisseuse sillonnée de nombreuses et larges veines. Celles-ci se continuent de la plèvre costale jusque dans la peau et beaucoup d'entre elles sont coupées quand on détache la peau qui les recouvre. Les veines se présentent en grande partie comme des canaux dilatés offrant souvent un calibre de 1 à 1 ½ centimètre. Les parois sont aussi épaissies. Leur lumière est remplie parfois de thrombus rouges, plus rarement blanchâtres, légèrement stratifiés, souvent ces veines sinueuses sont réunies par de larges brides. Par places leur lumière est occupée par un cordon mince et rond, en d'autres endroits elle est cloisonnée par un septum en forme de lamelles. Ici, au-dessous de la masse graisseuse, la musculature du thorax n'est visible nulle part à l'œil nu. L'une des proéminences, en forme de calotte, avec des phlébectasies sous-cutanées, dont nous avons parlé plus haut, est encore extirpée. Sur une coupe on voit une masse graisseuse homogène dans laquelle apparaissent par places des larges veines dilatées. Après en avoir extrait les thrombus on constate sur leur paroi interne un ré-

seau trabéculaire. La lumière des veines est assez large pour permettre l'introduction de la pulpe du petit doigt. Leur paroi a, par places, l'épaisseur d'un millimètre; quelques-unes d'entre elles s'avancent jusqu'à la peau. Parmi ces grosses veines on remarque dans le tissu adipeux des groupes de veines plus petites formant à la coupe transversale des points ou des bandes rouges.

Ici on reconnaît aussi, par places, des traces de la musculature pectorale qui est infiltrée de tissu adipeux.

Description microscopique. — Plusieurs morceaux de la tumeur sont coupés pour être examinés au microscope. Pour fournir au lecteur une image qui mettrait en relief les particularités de la constitution histologique de la tumeur nous décrirons l'aspect des trois pièces différentes l'une après l'autre.

1° La première provient d'une partie où l'on voit déjà à l'œil nu plusieurs veines assez grosses. Le tissu principal est formé par du tissu adipeux qui renferme, par-ci par-là quelques traînées conjonctives. Les faisceaux conjonctifs sont lâches, pauvres en noyaux. Il y a quelques filets nerveux. Au milieu du tissu adipeux l'on constate quelques faisceaux de fibres musculaires striées et quelques fibres isolées. Ces dernières, comme les faisceaux, sont séparées les unes des autres par des cellules adipeuses.

Ces fibres sont en général normales, rarement il y en a d'atrophiées, remplies de noyaux proliférés, ou bien d'éléments dont le protoplasme est vacuolisé, présentant une multiplication de noyaux. Enfin, on voit par-ci, par-là des restes de fibres complètement atro-

phiées, une masse protoplasmique granuleuse ou hyaline bourrée de noyaux.

La chose la plus remarquable est que toute cette formation est parsemée de vaisseaux multiples, de forme et calibre différents.

On ne trouve que très peu d'artères et le nombre des capillaires est également très restreint. Presque tous les vaisseaux appartiennent d'après leur calibre et la structure de leurs parois aux veines. Toutes ces veines sont assez fortement dilatées et gorgées de sang.

Parfois l'on voit dans celles qui sont grosses un thrombus récent qui présente une structure légèrement lamellaire. Quant aux veines, elles apparaissent en partie sous forme de canaux allongés, en partie avec des contours irréguliers.

Toutes les grosses veines se distinguent par des parois très épaissies. Ces dernières renferment des fibres musculaires lisses assez abondantes, groupées d'une façon irrégulière. Elles sont disposées en faisceaux peu serrés suivant la direction de l'axe des vaisseaux dans l'adventice et la tunique moyenne.

Mais, en outre on trouve encore tant ici que dans les veines plus petites un entassement de fibres musculaires lisses jusqu'à l'intima et près de l'endothelium qui est, du reste, bien conservé partout. En certains endroits cet entassement des fibres musculaires au niveau de l'intima forme des proéminences qui font saillie dans la lumière des veines. Les parois veineuses ne présentent pas partout dans leur étendue la même richesse en fibres musculaires.

Quelques grosses veines présentent une large bande musculaire qui entoure toute leur lumière. De ce fait, elles ressemblent à première vue à des artères, mais dans ces dernières la disposition des muscles est plus régulière. Dans les veines plus petites les fibres musculaires ne s'observent que dans une petite zone sous-endothéliale ou même font complètement défaut. Dans ce dernier cas, la paroi veineuse est constituée d'une couche fibreuse plus ou moins large, tapissée d'une couche de cellules endothéliales.

2° Dans la seconde pièce la disposition des tissus rappelle celle de la première: une grande quantité de tissu adipeux avec quelques traînées conjonctives enveloppent un nombre très considérable de veines. Fort peu de fibres musculaires striées. Par places on reconnaît encore des fibres bien conservées ou fortement atrophiées, souvent sous forme de masses protoplasmiques ovalaires, vacuolisées et remplies de noyaux.

Les veines sont de dimensions variables de même que l'épaisseur de leurs parois qui dépend de la quantité des fibres musculaires lisses. Une particularité à noter, c'est l'existence de trabécules traversant parfois la lumière des veines ou finissant au milieu d'elles. Ces trabécules sont constitués de tissu conjonctif renfermant par places quelques fibres musculaires et revêtues d'une couche endothéliale. Ils jouent le rôle de cloisons. On ne trouve point de pigment à l'intérieur de ces formations, de sorte que l'on ne pourrait les prendre pour le résultat d'un thrombus organisé. Cependant, dans une veine on

trouve une formation analogue à celle que nous venons de décrire mais dont le bord libre est couvert d'un bloc de fibrine, ce qui est certainement un ancien thrombus.

3° La troisième pièce a été découpée dans la peau au niveau des proéminences rouges foncées (voir le procès-verbal macroscopique). Il est très intéressant de savoir si nous sommes en présence d'une espèce d'angiome ou si ce n'est qu'une anomalie veineuse. On remarque que les veines cutanées sont dilatées par places jusqu'au *stratum papillare.*

D'ailleurs la différence de l'épaisseur de leurs parois constitue ici la seule modification du système circulatoire. On ne voit ni télangiectasie classique, ni lobules de vaisseaux néoformés, ni formation qui rappelle l'angiome caverneux. La seule chose qui soit encore visible est la dilatation des glandes sudoripares.

V

DISCUSSIONS

Ainsi que nous venons de le voir, il s'agit dans notre cas d'une tumeur assez volumineuse occupant la paroi thoracique droite et qui, par son volume, a provoqué l'atrophie du tissu musculaire de cette paroi en enfonçant cette dernière dans la cavité thoracique. Cette tumeur est constituée principalement par des veines : le tissu adipeux ne jouant qu'un rôle secondaire, remplaçant le tissu musculaire atrophié.

Les vaisseaux sont très dilatés, présentent des variations considérables tant au point de vue de la forme que du calibre.

La constitution histologique est aussi anormale : les parois sont épaissies par suite de l'augmentation du tissu musculaire, la lumière des canaux est parcourue par des trabécules qui forment par places des cloisons.

Certaines de ces veines sont remplies par des thrombus tout récents.

On pourrait supposer qu'il s'agit dans notre cas

d'une vaste thrombose due à une infection septique ayant déterminé une phlébectasie très considérable. Cette hypothèse doit être rejetée:

1o Parce que les thrombus n'existent que dans quelques-unes des veines de la tumeur et de plus ils sont tout récents.

2o Parce que la dilatation des veines est très considérable et très ancienne.

3o Parce que certains phénomènes constatés sont incompatibles avec une simple phlébectasie d'origine thrombosique, tels: la déformation de la cage thoracique, la prolifération très considérable du tissu adipeux et l'atrophie progressive de la musculature.

4o Parce que, enfin, la dilatation capillaire, habituelle dans les phlébectasies thrombosiques manque ici.

Nous devons donc admettre que la thrombose est dans ce cas un phénomène secondaire et n'explique point les modifications mentionnées de la paroi thoracique droite.

Mais si on écarte cette hypothèse de thrombose septique qu'est-ce donc que cette formation dans laquelle visiblement les veines jouent le rôle principal, les artères et les capillaires n'ayant subi aucune modification et les autres changements, comme l'athrophie et l'augmentation du tissu adipeux, étant secondaires?

Sommes-nous en présence d'une véritable tumeur ou d'une simple malformation locale du système veineux?

Il est difficile de répondre d'une façon affirmative à cette question, parce que, par certains de ses ca-

ractères, la singulière production que nous étudions ici se rattache à l'un et à l'autre et que nous ne pouvons la classer dans aucun des groupes pathologiques connus.

Elle ressemble à une tumeur par son aspect extérieur, parce qu'elle présente la néoformation tissulaire, portant surtout sur le tissu adipeux, et, enfin, par l'augmentation anormale des vaisseaux (comme dans l'angiôme musculaire). Mais, d'un autre côté, il lui manque le caractère le plus essentiel dans les tumeurs: le développement progressif et continu.

Par suite de l'absence de ce dernier caractère, notre production ne peut pas être classée parmi les tumeurs, ou plus précisément parmi les blastômes; elle se rapproche plutôt des malformations qui, une fois formées, restent stationnaires ou s'accroissent parallèlement à tout l'organisme en général.

Ceci admis, ne pourrait-on pas, quand même, établir un certain rapport entre notre cas et l'angiome, quoique ce dernier soit rangé parmi les néoplasmes? Ainsi que nous l'avons vu au chapitre III, l'angiome est d'origine congénitale.

Or, notre production l'est également, comme le prouvent:

1° L'absence de tout phénomène inflammatoire;

2° La forme anormale des vaisseaux;

3° L'enfoncement de la paroi thoracique;

4° L'atrophie de la musculature du thorax, qu'on voit déjà à l'œil nu et plus nettement encore au microscope.

Mais comme nous l'avons déjà indiqué au chapitre des varices, on tend de nos jours à attribuer une origine congénitale aussi à quelques phlébectasies qui seraient le résultat d'un trouble de développement du système veineux.

La congénitalité seule ne suffit donc pas pour faire de notre production un angiome classique, mais il existe encore plusieurs autres caractères communs qui, à première vue, semblent justifier ce rapprochement.

Tels sont :

1° L'hypertrophie de la musculature lisse des parois veineuses ;

2° Le remplacement du tissu musculaire atrophié par le tissu indifférent ;

3° L'augmentation du nombre des vaisseaux.

Mais à côté de ces caractères communs à ces deux affections, il y en a d'autres, propres seulement à chacune d'elles.

D'abord, dans notre cas, ce sont les veines qui constituent l'élément principal ; dans l'angiome, au contraire, ce sont des capillaires modifiés ; ensuite, tandis que l'angiome présente une véritable néoformation vasculaire ; celle-ci manque dans notre cas.

Ces deux affections ne peuvent donc être assimilées.

Pouvons-nous à présent ranger notre cas parmi les phlébectasies ? Déjà tout ce qui a été indiqué plus haut nous permet de dire qu'il ne s'agit pas d'une phlébectasie banale.

Dans cette dernière, en effet, nous constatons seule-

ment la dilatation et l'allongement des vaisseaux, tandis qu'ici il y a encore une augmentation en nombre.

D'autre part, dans notre cas, l'épaississement des parois veineuses se fait exclusivement aux dépens du tissu musculaire hypertrophié, à l'encontre des phlébectasies ordinaires, où cet épaississement est produit par le tissu fibreux, les muscles étant au contraire frappés d'atrophie.

Enfin, on ne trouve pas dans les phlébectasies simples de néoformation tissulaire constatée dans notre cas.

Celui-ci ne correspond donc ni aux angiomes classiques, ni aux phlébectasies banales.

C'est une tumeur phlébectatique singulière, une tumeur variqueuse d'origine congénitale résultant d'une malformation des veines thoraciques.

Enfin, nous ne voulons pas oublier de mentionner la comparaison possible entre notre tumeur variqueuse et l'angiome artériel racémeux, qui s'observe surtout dans le cerveau et auquel on attribue également une origine congénitale. Cependant, cet angiome est envisagé en général comme une tumeur, à cause de la néoformation artérielle qui lui est habituelle.

VI

CONCLUSIONS

1° Il n'existe pas toujours des limites bien nettes entre les tumeurs bénignes et les formations par excès.

Il y a des transformations transitoires.

2° L'origine des angiomes est congénitale, celle des phlébectasies l'est parfois.

3. L'angiome véritable diffère des phlébectasies par la néoformation vasculaire progressive.

4. On constate l'existence d'une tumeur *veineuse* inconnue jusqu'à présent, à ce que nous sachions, et que l'on pourrait prendre pour un angiome artériel comme l'angiome racémeux du cerveau connu depuis longtemps.

Malgré la richesse de cette tumeur en veines, on ne peut affirmer leur prolifération progressive. C'est pourquoi l'on doit supposer ici la possibilité d'une *malformation des veines par excès.*

BIBLIOGRAPHIE

Appia, L. — Des tumeurs sanguines érectiles. Thèse de Paris, 1877.

Benecke. — Ueber cavernöse phlebectasien des Verdauugstraktus. Virchow, Arch. f. Kl. Med., 1896.

Borst. — Die Lehre von der Geschwulsten.

Bouchard. — Traité de pathologie générale.

Dauchez. — Ulcère variqueux de l'œsophage et de l'intestin. Bull. Soc. Anat., 1887.

Ebert. — Tödlische Blütüngen aus varicen des œsophagus. Deuts. Arch. f. Kl. Med. Bd., 27.

Friedreich. — Ueber varicen des œsophagus. Deuts. Arch., f. Kl. Med. Bd., 53, 1894.

B. Fischer und K. Zieler. — Ergebnisse der Allgemeinen Pathologie und Pathologischen Anatomie des Menschen und der Thiere, 1904-1905.

Klebs. — Handbuch der Pathologischen Anatomie.

Kaufman. — Lehrbuch der Speciallen Pathologischen Anatomie.

Lancereaux. — Anatomie Pathologique.

Laboulbène. - Tumeurs érectiles de l'intestin. Bull. de l'Acad. de Méd., 2me série, 1877.

Linas. — Bull. de l'Acad. de Méd., 1885.

Mathez. — Contribution à l'étude des angiomes sous-cutanés. Thèse de Paris, 1894.

Neelsen. — Berl. Kl. Wochens., 1879.

Orth. — Compendium der Pathologische-Anatomischen Diagnostic.

Piffault. — De l'Angiokeratome. Thèse de Paris, 1893.

Rokitansky. — Lehrbuch der Pathologischen Atonomie.

Ribbert. — Geschwulstlehre.

Rigaud. — Contribution à l'étude d'angiome musculaire primitive.
Thèse de Paris, 1902-1903.

Richard. — Etude sur les Phlébectasies superficielles chez la femme enceinte. Thèse de Paris, 1876.

Sommer. — Ueber multiple Phlebectasien. Dissert. de Zurich, 1896.

Thierfeld. — Arch. für Heilkunde, 1873.

Urcelay. — Uber varicen d. Œsophagus.
Dissert. Berlin, 1853.

Virchow. — Pathologie des tumeurs.